

UNIVERSITÉ DE LYON

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE - N° 313

Contribution à l'étude
de
L'URTICAIRE PIGMENTAIRE

(à propos d'un cas à forme tumorale)

THÈSE

POUR LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE LYON

SECTION DE MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement devant la Faculté de Médecine et de Pharmacie

Le 1^{er} Juillet 1931

PAR

Gholam-Ali CHIMI

Médecin Dermatologiste et Syphiligraphie de l'Armée Persane

Diplômé de Microbiologie de la Faculté de Médecine de Lyon

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

Né le 15 Juillet 1900 à TÉHERAN (Perse)



LYON

BOSC Frères, M. et L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

1931

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE L'URTICAIRE PIGMENTAIRE
(à propos d'un cas à forme humorale)

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyen honoraire	M. L. HUGOUNENQ
Doyen	M. J. LEPINE
Assesseur	M. ROLLET

PROFESSEURS HONORAIRES

MM CAZENEUVE, ROQUE, LANNOIS, HUGOUNENQ, ROCHET, BARRAL

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM PIC
Cliniques chirurgicales	PAVIOT
Clinique obstétricale et Accouchements	TIXIER
Clinique ophtalmologique	BERARD
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	VORON
Clinique neurologique et psychiatrique	ROLLET
Clinique des maladies des enfants	NICOLAS
Clinique des maladies des femmes	LEPINE (J.)
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	MOURIQUAND
Clinique des maladies des voies urinaires	VILLARD
Clinique chirurgicale, infantile et orthopédie	COLLET
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie	GAYET
Chimie biologique et médicale	NOVE-JOSSERAND
Chimie organique et Toxicologie	CLUZET
Matière médicale et Botanique	FLORENCE
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	MOREL
Anatomie	X.
Histologie	GUIART.
Physiologie	LATARJET
Pathologie externe	POLICARD
Pathologie interne	DOYON
Pathologie et Thérapeutique générales	VAILLAS
Anatomie pathologique	FROMENT
Chirurgie opératoire	CADE
Médecine expérimentale et comparée et bactériologie	FAVRE
Médecine légale	PATEL
Hygiène	ARLOING (F.)
Thérapeutique	Etienne MARTIN
Pharmacie et Pharmacologie	GOURMONT (P)
Hydrologie thérapeutique et climatologie	SAVY
	IEULIER
	PIERY

PROFESSEUR TITULAIRE SANS CHAIRE

Chargé d'un cours de Propédeutique de gynécologie CONDAMIN

CHARGES DE COURS COMPLEMENTAIRES

Anatomie topographique	MM. THEVENOT (Léon)
Puériculture et hygiène de la première enfance	RHENTER
Chirurgie expérimentale	TAVERNIER
Applications du radium	NOGIER
Stomatologie	TELLIER

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
NOGIER	CHALIER (Joseph)	MARTIN (Joseph)	CHAMBON
ROCHAIX	NOEL	ROCHET (Ph.)	CIBERT
RHENTER	DUMAS	VERTHEIMER	EPARVIER
MAZEL	DUFOURT	GATE	GUILLEMINET
SANTY	DEVIC	BEHNHEIM	MORENAS
CHALIER (André)	GABRIELLE	DECHAUME	ROCHE.
	MANCEAU	POLLOSSON	REBATTU ch.

M. BAYLE, Secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THESE

MM. NICOLAS, *président* ; DUMAS *assesseur* ;

DUFOUR et GATÉ, *agregés*.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.



A SA MAJESTÉ IMPÉRIALE
REZA SCHAH PAHLAVI
Notre Auguste Souverain

A MON PÈRE
MONSIEUR LE DOCTEUR MAHMOUDE KHAN CHIMI
Professeur de Chimie à Téhéran

Qu'il trouve ici l'expression de mon
amour filial infini et de ma sincère
reconnaissance.

A MA MÈRE

En témoignage de ma profonde affec-
tion.

A MON FRÈRE AINÉ KAZÈME KHAN
Professeur de Chimie à Téhéran

Il a toujours été pour moi le meil-
leur des amis.

A TOUS MES FRÈRES ET SOEURS

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MONSIEUR LE MÉDECIN GÉNÉRAL
INSPECTEUR LANNE
Commandeur de la Légion d'Honneur

Qui nous a toujours témoigné une
grande bienveillance.

A MONSIEUR LE MÉDECIN GÉNÉRAL LÉVY
Commandeur de la Légion d'Honneur
Directeur de l'École du Service de Santé Militaire

A MONSIEUR LE PROFESSEUR NICOLAS

*Professeur de Clinique des Maladies cutanées et syphilitiques
à la Faculté de Médecine de Lyon.*

Officier de la Légion d'Honneur.

C'est dans sa clinique de l'Antiquaille, où il nous a si aimablement accueilli, que nous avons été initié à la dermatologie et à la syphiligraphie.

Nous avons suivi avec grand intérêt, ses leçons cliniques. Elles ont contribué pour une large part à développer nos modestes connaissances en cette spécialité.

Il nous a fait un grand honneur en acceptant la présidence de cette thèse.

Nous le prions de recevoir ici l'expression de notre respectueuse gratitude

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ GATÉ

Médecin des Hôpitaux

Il est l'inspirateur de cette thèse. Nous garderons le souvenir de la bienveillance qu'il nous a toujours témoignée. Dans son Service, nous avons pu profiter de ses leçons claires et si vivantes.

Au terme de nos études, c'est pour nous un agréable devoir que de le remercier des marques d'intérêt qu'il nous a toujours prodiguées.

A MES Juges

A TOUS MES MAÎTRES CIVILS ET MILITAIRES

Avant-propos

En arrivant au terme de nos études médicales, nous nous faisons un devoir de remercier tous ceux dont la bonté et les conseils ont grandement facilité notre tâche.

Tout d'abord, c'est à notre Auguste Souverain,

SA MAJESTÉ IMPÉRIALE REZA SCHAH PAHLAVI
que nous offrons nos profonds et respectueux hommages. Nous avons eu l'honneur de faire partie d'une des nombreuses missions qu'il envoya en Europe. En favorisant le développement de l'instruction en Perse, il fut le grand bienfaiteur du Pays.

A la France, notre seconde patrie, vont nos sentiments d'admiration et de reconnaissance. Elle nous a ouvert toute grande la porte de ses diverses institutions et partout nous y fûmes accueillis comme ses propres fils.

Que nos chers parents trouvent ici un témoignage de notre grande affection. C'est à leurs sacrifices que nous devons aujourd'hui les bienfaits de l'instruction.

Parmi les nombreux noms qui ont droit à notre gratitude, nous ne saurions oublier M. *Mirza Abol-Hassan Khan Foroughi*, ancien Directeur de l'Ecole Normale Supérieure de Téhéran.

Notre reconnaissance va également à M. le COLONEL RIAZI, CHEF DE LA MISSION MILITAIRE PERSANE en France, dont la sollicitude nous a permis de mener à bien nos études.

Nos cinq années à l'Ecole du Service de Santé Militaire nous ont fait apprécier nos chefs bienveillants. Qu'ils nous permettent de leur exprimer toute notre gratitude.

Ce n'est pas sans regret que nous quittons nos camarades français. Ils surent nous accueillir très aimablement. Leur amitié nous fit supporter plus aisément l'éloignement de notre patrie.

Parmi eux, remercions plus particulièrement les DOCTEURS HENRI ANDRÉ ET ALBERT RISTORCELLI qui nous ont aidé de leurs conseils dans la rédaction de notre thèse.

En terminant, nous ne voudrions pas oublier nos camarades persans et surtout les *Docteurs* PYCHEVA et SAMARI à qui nous lie une vieille amitié.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE L'URTICAIRE PIGMENTAIRE
(à propos d'un cas à forme tumorale)

Introduction

Le sujet de cette thèse nous a été inspiré par M. le Professeur Agrégé GATÉ, à l'occasion d'un cas d' « urticaire pigmentaire » observé à la consultation.

Ce malade était intéressant par la forme tumorale des éléments éruptifs.

La rareté de ces formes et la curiosité de cette maladie, inconnue comme pathogénie et comme traitement, nous ont poussé à faire une étude approfondie de la question.

Ici nous insistons tout particulièrement sur le fait qu'il ne faut pas confondre l'urticaire pigmentaire avec l'urticaire pigmentée, ces deux maladies étant tout à fait différentes.

Nous avons lu à maintes reprises des articles publiés sous le titre d' « urticaire pigmentée », ces termes étant répétés plusieurs fois dans le texte, alors que d'après la description des symptômes, il s'agissait de cas d' « urticaire pigmentaire ». L'urticaire pigmentée est une des formes de l'urticaire qui laisse, en guérissant,

des pigmentations en macules, à la suite de processus hémorragique.

L'urticaire pigmentaire n'est pas une variété de l'urticaire banale, c'est une dermatose chronique rattachée par Darier aux « tumeurs par rétention ». Nous allons en voir la description.

Historique

Le nom d'urticaire pigmentaire existe depuis Sangster qui, en 1878, appela cette maladie : *urticaria pigmentosa*.

Nettleship (1869) est le premier qui l'a connue et publiée en Angleterre sous le nom d' « urticaire chronique laissant des taches brunes et durant depuis deux ans ». L'urticaire pigmentaire est nommée aussi maladie de Nettleship.

En 1874, Baker observa un cas de cette maladie et Tilbury Fox trois cas.

La même année, Morrow, de New-York, observa une maladie qu'il appela urticaire pigmentaire, après avoir pris connaissance des cas publiés par les auteurs anglais.

En 1879, T. Fox et Mackenzi publièrent de nouveaux cas.

La même année, Lewensky publie deux nouveaux cas et fait de la maladie une angio-névrose ; Pick fait pour la première fois l'examen microscopique de deux cas et publie ses constatations en Allemagne. Le premier travail d'ensemble sur la question est fait en 1883 par Colcott Fox sous le titre d' « *urticaria pigmentosa* » ou « *xantholasmoïdea* ».

A cette même date, Unna, G. et F. Hoggan étudient l'anatomie pathologique de la dermatose.

Foulard et Vidal, en 1883, observent le premier cas en France.

En 1884, G.-H. Fox, en 1885 Crocker communiquent de nouveaux cas.

Duhring, Liveing et Cavafy décrivent cette affection dans les traités.

Brocq, en 1884, fait une analyse détaillée du travail de G. Fox.

En 1886, Lasansky a vu un nouveau cas, Kaposi présente un malade de ce type à la Société de Médecine de Vienne et Unna envisage l'anatomie et la pathogénie de la maladie dans un travail très important.

Fournier, Vidal et Quinquaud observèrent des cas qui furent publiés par Raymond, en 1888, qui classa dans sa thèse la maladie comme une angionévrose compliquée de trochanévrose.

Après Raymond, des études sur cette dermatose sont faites, en Angleterre, par W. Beatty, Radcliffe, Crocker, Morrow, G.-H. Fox, Gilchrist, Robinson, Elliot, Wondert, Culter. Graham Little, en 1905 et 1906 publie un travail très documenté (*in British Journal of Dermatology*).

En Allemagne, citons les travaux de Pick, Lewinsky, Lasansky, Blumer, Unna, Baumer, Rona, Kaposi, Raab, Kreibich, Dontrelepont, Breda, Nobl, Jadassohn.

En France les plus importantes études sont celles de Feulard, Vidal, Hallopeau, Perrin, Leredde, Nicolas et Moutot, Bonnet, Gaté, etc.

Aujourd'hui on trouve dans les traités de dermato-

logie tout un chapitre consacré à l'urticaire pigmentaire ; en particulier les traités de Brocq, d'Hallopeau et Leredde, de Darier, de Kaposi, de Grancher, de Brouardel et Gilbert, de Thibierge, de Charcot et Bouchard, etc. Les formes cicatricielles, cycliques, érythémateuses et les autres formes rares ont été bien étudiées surtout par Hallopeau et Leredde.

Ajoutons que les auteurs n'étant pas d'accord sur la nature de cette affection, la dénommaient assez différemment.

A côté de Nettle'ship qui l'appelait « urticaire permanente laissant des taches brunes », Baker lui donna le nom d' « érythème permanent », Morrow d' « érythème papuleux », T. Fox de « xanthelasmoïde », Sangster d' « urticaria pigmentosa » et Gadhart d' « urticaria perstans ».

Pick ajoutait le mot hémorragique à la dernière dénomination, parce qu'il attribuait la pigmentation à un processus hémorragique. Lewinsky proposa le nom d' « urticaire pigmentée », disant que la persistance des élevures n'est pas le caractère principal de l'affection.

Depuis 1884, les auteurs, Raymond entre eux, rattachent la maladie à l'urticaire.

Les termes d'urticaire lichénoïde et pigmentée persistante, urticaire érythémateuse pigmentée cyclique, sont des variétés de l'urticaire pigmentaire pour Hallopeau et Leredde.

Notions étiologiques

A ce sujet, on ne peut formuler que des hypothèses et la question est bien loin d'être élucidée. Dans beaucoup d'observations on n'a pas de renseignement sur les antécédents héréditaires et personnels des malades; d'autres publications montrent une bonne santé des parents et des malades et la dermatose ne s'est accompagnée d'aucun phénomène général apparent.

En 1906, G. Little, sur 145 cas, notait : 62 cas anglais, 34 allemands, 24 français, 16 autrichiens et 9 d'autres pays.

Les premiers cas de cette maladie ont été observés chez les enfants et, autrefois, on disait que la maladie commence pendant les quinze premiers jours après la naissance ou pendant les trois premiers mois ; le début pendant l'enfance restant une condition nécessaire pour le diagnostic de la maladie. Bientôt après, des diagnostics fermes sont faits chez des adultes et aujourd'hui la question d'âge n'a point d'importance, puisqu'on a trouvé cette affection chez le nouveau-né, ainsi qu'aux différents âges de la vie, chez l'homme ou la femme.

Schaefer, dans ces dernières années, a publié, à ce propos, une statistique portant sur 81 cas, tous contrôlés histologiquement.

Début dans la première année.....	32	%
— entre la deuxième année et la puberté	8,6	%
— après la puberté.....	46	%

Après Schaefer, la maladie a également été observée plus souvent chez l'adulte que chez l'enfant.

Antécédents héréditaires et collatéraux. — On trouve dans la thèse de R. Fontaine, en 1919, sur 66 observations, le pourcentage suivant sur les A. H. :

Nerveux	4	%
Urticaire	1	—
Tuberculose	1	—
Rhumatisme	2	—
Psoriasis	1	—
Chlorose	1	—

D'après ce tableau, l'hérédité nerveuse paraît donc la plus fréquente, ainsi que l'ont remarqué quelques auteurs.

Dans un rapport de Darier, trois frères, et dans un autre, de Wallace Beatty, deux frères étaient atteints de cette affection.

M. L. Danèl (de Lille), en 1927 rapporte un malade de 51 ans chez qui la maladie a commencé il y a 12 ans et dont les antécédents héréditaires sont les suivants : père mort de consommation, mère morte à l'âge de 78 ans d'une congestion cérébrale, et une sœur morte de la tuberculose.

Dans le cas du malade de Nicolas et Rousset, en 1929, la mère était morte d'hémiplégie.

Les maladies de foie sont aussi observées dans les A. H.

Il est donc très difficile d'attacher, actuellement, une grande importance à l'hérédité.

Antécédents personnels. — Les premiers auteurs qui avaient observé cette affection surtout chez les enfants, incriminaient la vaccination, la varicelle, la rougeole comme causes prédisposantes.

La syphilis est signalée chez quatre malades.

Un malade était sujet aux angines ; un autre, chez qui l'affection a commencé à 50 ans, avait eu une encéphalite à l'âge de 7 ans et avait été opéré pour une hernie et des hémorroïdes.

Un homme, atteint à 40 ans de cette maladie, était cardiaque et souffrait de divers malaises qu'on attachait à l'artériosclérose.

On connaît deux cas chez des éthyliques.

Hutchinson fait des piqûres d'insectes la cause de la maladie.

Les auto-intoxications par troubles digestifs sont aussi incriminées. Chez les enfants, une alimentation mal réglée a été plusieurs fois observée.

On a signalé dans les antécédents des malades la gastrite éthylique.

Plusieurs cas d'ictère, chez les nouveau-nés malades d'urticaire pigmentaire, sont signalés ; cet ictère se prolonge plusieurs semaines, il est donc différent de l'ictère physiologique des nouveau-nés ; on le considère généralement comme un ictère de nature hémolytique indiquant une certaine fragilité globulaire.

Le malade présenté en 1929 par MM. Nicolas et Rousset avait une cholémie et présentait des taches de xanthélasma de la paupière droite avec léger subictère des conjonctives, le foie de ce malade n'était pas perceptible mais la palpation de la région vésiculaire était douloureuse.

Notre petit malade de l'observation n° I a quelques dents cariées, un foie légèrement gros et le ventre ballonné.

La chlorose est aussi signalée dans les antécédents personnels et héréditaires de quelques malades.

Des antécédents personnels nerveux ont été rapportés par quelques auteurs. Bréda aurait vu survenir l'éruption après une frayeur.

La malade présentée par M. L.-M. Pautrier en 1925, chez qui la dermatose est survenue deux mois après un accouchement, est considérée comme nerveuse.

L'observation de la malade rapportée en 1924 par J.-N. Olesoff cite un fibrome utérin et l'hystérie.

En somme, pour l'étiologie de cette dermatose on revient soit vers la nervosité et le choc moral, soit vers les intoxications d'origine digestive ou les troubles hépatiques, soit vers une pseudo-leucémie.

Etude clinique

Nous étudierons en premier lieu les lésions cutanées prédominantes et caractéristiques de cette dermatose chronique, et ensuite les symptômes associés, qui ne sont pas constants.

I. — Symptômes cutanés

DÉBUT.

Le plus souvent, la maladie débute sans aucun prodrome chez un sujet qui présente, semble-t-il, tous les caractères d'une santé parfaite.

A ce stade elle se caractérise par des taches rouges ou bistres de dimensions variables, allant d'un millimètre à un centimètre et même plus.

Sur ces taches surviennent tantôt des élevures roses ou rouges, tantôt des papules ortiées et quelquefois de véritables petites tumeurs.

La première éruption peut être du type urticarien.

La teinte des éléments éruptifs varie au cours de la maladie. Tour à tour ils peuvent être chamois, roses, rouges ou violacés. Ces élevures primitives disparaissent.

sent au bout d'un certain temps, ne laissant qu'une tache brunâtre sans aucune saillie.

Moins souvent la maladie peut débiter par des papules ou des tumeurs qui s'effacent en laissant place à des macules de coloration rouge ou bistre.

Beaucoup plus rarement elle peut débiter par des bulles à contenu clair ou jaune citron. Ces bulles persistent quelquefois durant toute la maladie, constituant ainsi une forme spéciale : « l'urticaire pigmentaire bulleuse ».

L'affection peut débiter brusquement, envahissant tout le corps à la fois, mais le plus souvent le début est indolent, l'éruption commence par les membres ou tout autre point du corps, ne se généralisant que lentement par poussées successives, en plusieurs semaines, quelques mois ou même plusieurs années. En général, les premières macules rétroèdent rarement, la teinte brune des lésions pâlit peu à peu avec le temps, sans jamais disparaître complètement.

PÉRIODE D'ÉTAT.

A cette période la surface du corps est recouverte de taches ou d'élevures plus ou moins saillantes. Chez notre malade (observation n° I) on trouve des éléments nettement tumoraux.

On a vu aussi des éruptions exclusivement maculeuses. Ces éléments éruptifs, souvent réguliers, ronds ou ovales, quelquefois triangulaires, peuvent se réunir, devenir confluents et donner naissance, dans certains endroits, à des véritables placards ou grandes nappes plus ou moins larges.

D'après les caractères des éléments éruptifs prédominants on a distingué trois formes de la dermatose :

1° *La forme nodulaire*, où dominant les papules et les plaques saillantes ;

2° *La forme maculeuse* ;

3° *Une forme mixte*.

A ces trois formes nous pouvons en ajouter :

4° *La forme tumorale*, qui est celle que présente notre malade. La plus grande partie de son corps est couverte d'éléments nettement saillants, de couleur bistre ou jaunâtre, ne s'effaçant pas à la pression et donnant l'impression de petites tumeurs. Certains de ces éléments, moins nettement circonscrits, sont agglomérés en placards. Sur un grand nombre d'entre eux, à part les modifications de teinte, la peau semble normale, au point que certains d'entre eux pourraient éveiller l'idée de noëvi tubéreux ou de tumeurs xanthélasmoïdes. Sur d'autres éléments la peau est épaissie, mais il s'agit là d'une lésion de grattage.

La distribution des éléments est assez variable. Dans la plupart des cas on en trouve surtout sur le corps et les membres, mais quelquefois l'éruption est généralisée et s'étend à la face, au cuir chevelu, aux organes génitaux et même à la paume des mains et à la plante des pieds.

A la période d'état, l'aspect du malade est caractéristique. Sa peau est tigrée, truitée, tachetée comme celle d'un léopard.

Dans certains cas il existe des éléments éruptifs sur la muqueuse buccale, mais ici ils sont jaune pâle, la pigmentation étant toujours moins forte que sur la

peau. La coloration des taches, le plus souvent brunâtre, devient rouge lorsque la peau est irritée par le froid ou toute autre cause, ou encore à la suite d'une contrariété ou de l'agitation du malade.

Il n'y a pas de desquamation au niveau des éléments éruptifs, mais sur les taches, l'épiderme est lisse, uni et brillant ; sur les élevures un peu saillantes, l'épiderme est plissé ou gaufré, parce que, après avoir distendu, il est devenu trop large pour s'adapter exactement aux parties sous-jacentes. Si les éléments deviennent turgescents par une friction ou une poussée congestive, les plis disparaissent alors, l'épiderme se distend de nouveau, pour redevenir lisse et uni.

La palpation du derme donne une sensation de résistance, de fermeté plus grande qu'à l'état normal ; en plissant la peau, on sent qu'elle est plus ou moins épaissie. Les plaques peuvent être au contraire plus molles.

Les éléments éruptifs peuvent être quelquefois mal limités mais le plus souvent ils sont nettement circonscrits.

A la vitropression les éléments purement congestifs disparaissent complètement, ceux qui sont pigmentés restent perceptibles.

La dimension des lésions ne change pas, elle est toujours la même, au début comme à toutes les périodes de la maladie.

Le nombre des lésions est très variable, l'éruption peut ne comprendre qu'une ou deux taches, ou bien être très abondante.

La distribution proprement dite de l'éruption ne

paraît souvent avoir rien de spécial, cependant quelques auteurs ont signalé une disposition particulière des macules.

Hutchinson, qui pensait à l'origine nerveuse de la maladie, disait que les éléments sont disséminés sur tout le corps par petits groupes arrondis ou en série linéaire, ou bien asymétrique, par bandes parallèles à l'axe transversal du corps.

Hallopeau avait aussi relaté des cas où l'éruption paraissait suivre le trajet de filets nerveux ; il a décrit même une forme spéciale « l'urticaire pigmentée cyclique et érythémateuse », où les taches sont groupées en cocardes et en cercles.

Dans les observations de ces dernières années on ne trouve rien de spécial sur la disposition des éléments éruptifs. Il est à remarquer que l'on constate souvent la coexistence d'éléments à type d'urticaire ordinaire, papuleuse ou papulo-vésiculeuse, qui ne se pigmenteront pas, avec des éléments anciens, déjà colorés en brun plus ou moins foncé.

Ces éléments existant au milieu des taches pigmentées proviennent de poussées congestives spontanées qui existent en dehors de celles du début ; on peut voir des poussées érythémateuses ou ortiées sur la peau saine, mais surtout au niveau des taches.

Ces lésions nouvelles disparaissent plus ou moins rapidement, mais les anciennes s'hyperhémient et il peut apparaître à leur surface des vésicules ou des bulles de la grosseur d'une lentille, contenant un liquide clair ou jaune citron.

Si on gratte, frotte ou pique avec une pointe-mousse

les éléments éruptifs, ils se congestionnent, se tuméfient, durcissent, pour devenir franchement urticariens. C'est le signe pathognomonique de Darier, qui permet de différencier l'urticaire pigmentaire du lichen plan, du psoriasis, des syphilides et tuberculides, de l'urticaire pigmentée ainsi que des antipyrïdes et autres érythèmes toxiques.

Le dermatographe (urticaire factice) est assez fréquent dans cette affection ; le frottement de la peau dans les régions saines donne naissance, quelques instants après, à une raie blanche qui prend rapidement une teinte rouge, puis blanc nacré, devient saillante et persiste pendant un temps plus ou moins long.

La pigmentation de ces éléments ortiés, produite soit expérimentalement, soit à la suite du grattage du malade, est une exception. Il faut donc plus qu'une irritation mécanique, tant vive soit-elle, pour produire à elle seule une pigmentation.

De plus, il ne suffit pas d'une irritation très prolongée ou même répétée pour que cette pigmentation survienne, tandis que, au début de la maladie, on la voit succéder à une élevation dont la durée est éphémère.

Prurit. — Le prurit existe dans la plupart des cas ; on connaît cependant un malade qui n'en avait jamais eu. Ce symptôme peut exister au début de la maladie et disparaître ensuite ; ou, au contraire, le prurit, absent au début, peut se développer par la suite.

Dans notre observation n° I, le petit malade présente un prurit très intense qui est à l'origine de son insomnie et de son agitation nocturne. Sa mère rapporte qu'il ne pouvait se tenir immobile et qu'il se levait très fréquemment.

Souvent aussi le prurit est modéré et passager. Les poussées congestives, la transpiration, les phénomènes nerveux, le contact de l'air l'exacerbent, de même, le plus souvent, l'exacerbation est très nette à l'instant où les malades vont au lit.

Le prurit, dans cette maladie, rappelle celui de l'urticaire ordinaire, le grattage n'amène jamais de lichénifications, comme il arrive dans le prurigo.

La fréquence et l'intensité de prurit sont constatées surtout au commencement de la dermatose, particulièrement au moment des poussées congestives du début. C'est en été, aux périodes très chaudes, que les malades se plaignent le plus de démangeaison, car à cette époque la congestion cutanée est de règle.

EVOLUTION. — TERMINAISON.

Adoptons les trois périodes classiques des anciens auteurs :

Première période ou « période d'augment », où les éléments éruptifs apparaissent pour céder la place aux taches brunes, saillantes ou aplaties. L'éruption peut se faire en une ou deux poussées, ce qui est rare ; elle se généralise le plus souvent par plusieurs accès successifs qui surviennent dans l'espace de quelques semaines, c'est le cas le plus ordinaire.

D'autres fois il faut compter quelques mois et même un an. Dans un cas, l'éruption commençant par un pied et envahissant les membres supérieurs, ne s'est généralisée qu'au bout de quatre ans (malade rapporté en 1929 par MM. Nicolas et Rousset).

Le nombre des plaques paraît en rapport avec celui des mouvements congestifs. Les plaques n'apparais-

sent pas isolément mais par groupes plus ou moins étendus, suivant les cas, et survenant à la suite d'une poussée.

Toute élevation ortiée laissera à sa place soit une saillie, soit une plaque lisse qui se pigmentera de plus en plus en quelques jours ou quelques semaines.

Les macules peuvent aussi apparaître sans qu'il y ait eu d'élevures au préalable.

Morrow a vu des élevures spontanées, d'une durée éphémère, laisser des taches pigmentées, tandis que les élevures provoquées d'urticaire factice, persistant parfois pendant plusieurs jours, ne laisseront pas de pigmentation.

Les saillies artificielles produites par le grattage ou par un instrument mousse ne laissent pas habituellement de pigmentation ; cependant Fenlard signale un cas où la pigmentation succéda à une plaque qu'il avait produite expérimentalement.

Deuxième période ou période d'état. Ici la maladie est définitivement constituée, elle ne progresse plus ; il n'y a pas de nouvelles taches, mais aucune des anciennes ne disparaît. A cette période surviennent des poussées congestives plus ou moins fréquentes et intenses, s'accompagnant parfois de la production de vésicules ou de bulles, ainsi qu'un redoublement des démangeaisons. Ces phénomènes durent plusieurs années, puis les poussées diminuent, et en général, au bout de cinq à six ans, la maladie entre dans sa dernière phase.

Troisième période, période de déclin ou de décroissance. Les anciennes plaques s'affaissent et tendent à

s'aplatir. La coloration diminue graduellement et passe de brun foncé au fauve, au chamois, puis au café au lait et la plaque finit par disparaître complètement.

Pour G. Little, la pigmentation ne disparaît jamais complètement.

Les plaques deviennent moins prurigineuses et il est impossible de produire des éleveurs factices.

Morrow a pu voir les taches pâlir pendant l'hiver, alors que les poussées étaient plus rares, mais se foncer de nouveau au printemps lorsque les poussées redevennent plus fréquentes. En tous cas il n'est pas douteux que chez quelques sujets l'éruption ait totalement disparu.

Dans certains cas, très rares, les lésions d'urticaire pigmentaire laissent de véritables cicatrices ou une simple leucodermie.

Pellizari, en 1884, l'a signalée sous le nom d' « érythème urticarien atrophiant ».

Crocker a connu un cas où les taches disparurent au bout d'un an mais en laissant des cicatrices.

Plusieurs de ces cas ont été publiés ensuite par de nombreux auteurs.

Le point de départ de ces lésions ne paraît pas être les bulles ou les vésicules. Raymond l'attribue à de petites plaies consécutives au grattage.

Pour Hallapeau et Lebret, les cicatrices doivent résulter de l'évolution rétrograde des tissus morbides.

Thimm, en 1906, publiant une observation, croit que les œdèmes qui entouraient les lésions pigmentées furent cause de l'atrophie.

Les cicatrices sont d'abord d'une coloration rouge bleuté, deviennent blanches plus tard, et s'agrandissent pendant les crises ultérieures.

A la périphérie des plaques on remarque une zone pâle identique à celle que l'on a signalé sur le pourtour des papules syphilitiques, des plaques psoriasiques, des boutons de lichen et des taches de rougeole.

Balzer et Fernet ont publié une observation sous le nom d' « urticaire chronique régionale avec leucodermie à tendance atrophique et avec hyperpigmentation périphérique », mais ce cas curieux est discuté.

Plusieurs auteurs ont signalé des atrophies cutanées comme idiopathiques, les éruptions prémonitoires étant passées inaperçues ; la cause de ces altérations peut bien être une urticaire pigmentaire.

L'évolution de l'urticaire pigmentaire est donc continue et non progressive, par les poussées successives, subintrantes ou non. Ces poussées débutent en général sans prodromes, mais quelquefois après une cause occasionnelle, comme un bain sulfureux ou salé, ou après une vaccination, etc.

Cette évolution par poussées successives fait comprendre pourquoi on peut rencontrer chez un sujet, à la fois des plaques ortiées récentes et des plaques pigmentaires.

La durée de l'urticaire pigmentaire est longue et indéterminée ; on peut l'évaluer à huit ou dix ans, mais quelquefois beaucoup plus encore.

Les maladies intercurrentes et l'urticaire pigmentaire n'ont aucune influence réciproque. Au moment

de la rougeole on a vu des pustules sur les plaques pigmentées, mais les deux maladies suivirent leur marche ordinaire. Dans un cas de variole, les pustules se développèrent surtout au niveau des plaques pigmentées, la coloration consécutive à ces pustules fut la même que celle des plaques.

II. — Symptômes associés

L'état général est toujours bien conservé dans cette maladie ; c'est même souvent chez les sujets bien portant que l'on observe l'urticaire pigmentaire. Cependant on trouve souvent quelques troubles, inconstants et légers, chez ces malades.

Les troubles digestifs. — Ils sont fréquents, soit au cours de la maladie, soit qu'on les retrouve dans les antécédents du malade. On note souvent de l'hyperchlorhydrie, de la constipation, de la boulimie, un gros ventre, de l'anorexie. D'autres fois seulement quelques vagues troubles digestifs.

Notre petit malade de l'observation n° I mange beaucoup, il a quelques dents très cariées, un gros ventre et un gros foie.

Des troubles hépatiques sont retrouvés chez quelques malades : subictère, ictère de nouveau-né, foie hypertrophié (avec ou sans rate volumineuse).

Les urines étaient normales dans la plupart des cas où l'examen a été fait ; cependant dans plusieurs cas quelques auteurs ont mis en évidence l'indicanurie, ce qui est un assez bon signe d'insuffisance hépatique.

Organes hématopoïétiques. — Les ganglions sont très fréquemment hypertrophiés. C'est Pick qui a observé pour la première fois cette adénopathie. Ce sont des ganglions de grosseur moyenne, durs et indolores.

On trouve généralement des ganglions carotidiens, occipitaux, axillaires et inguinaux, quelquefois aussi des ganglions épitrochléens.

Dans quelques observations, cette adénopathie co-existe avec une réaction lymphoïde.

L'hypertrophie ganglionnaire peut se porter sur un seul ganglion, un groupe, ou bien généraliser. Dans certains cas aucun ganglion n'était hypertrophié.

Il ne nous semble pas que l'adénopathie soit due à la suppuration causée par le grattage, car on l'a trouvée chez des sujets qui ne s'étaient jamais gratté, n'ayant jamais eu de prurit ; les ganglions ne suppurant pas restent indurés comme ceux de la syphilis.

D'après G. Little, ce symptôme se rapporterait bien à la théorie dans laquelle l'urticaire pigmentaire serait une maladie du sang.

La rate est normale dans la plupart des cas, augmentée de volume quelquefois, avec ou sans hypertrophie du foie et des ganglions, ainsi que sans modifications hématologiques.

On ne connaît pas une seule observation où un symptôme clinique ait attiré l'attention du côté des os.

SYNDROME HÉMATOLOGIQUE.

I. — PROPRÉTÉS PHYSIQUES ET CHIMIQUES DU SANG.
— G. Little et Paramore, dans huit cas d'urticaire pigmentaire, ont vu que :

1° *La teneur du sang en sels de chaux est augmentée ;*

2° *Les temps de coagulation du sang sont diminués ;*

3° *La teneur du sérum en NaCl est augmentée ;*

4° *La résistance globulaire est augmentée.*

Mais ces huit cas étaient tous des enfants ; or, l'augmentation de la teneur en chaux, associée à la diminution du temps de coagulation, se rencontre chez les sujets soumis au régime lacté, comme c'est le cas dans le jeune âge.

En effet, les renseignements recueillis dans d'autres observations sont assez discordants. Le temps de coagulation est normal dans l'une, très augmenté dans l'autre (avec la diminution de la résistance globulaire), et augmenté dans une troisième.

Enfin, chez un autre malade tous ces points étaient normaux.

Donc, dans l'urticaire pigmentaire, il n'y a rien d'absolu dans les modifications physiques et chimiques du sang.

II. — LA FORMULE SANGUINE. — Elle est assez souvent modifiée, d'autres fois normale.

Le nombre des globules rouges est augmenté chez les uns, diminué chez les autres, ou normal.

On a signalé quelquefois des altérations des globules rouges dans plusieurs observations, comme anisocytose, polychromatophilie, poïkilocytose et hématies nucléées.

Le nombre des leucocytes est aussi variable ; il s'est trouvé normal dans certains cas, modifié dans d'autres ; dans la plupart des cas on a une modification.

La réaction myéloïde existe souvent. D'une façon générale on trouve des hématies nucléées, une augmentation des formes de transition, l'apparition de myélocytes, une augmentation des polynucléaires éosinophiles et une diminution des mononucléaires. La réaction lymphoïde est moins fréquente ; elle est caractérisée par l'augmentation du nombre des lymphocytes et la diminution de celui des polynucléaires.

Dans quelques observations, rien n'est changé dans ce sens. Il existe donc souvent une hyperactivité des organes hématopoïétiques partout, surtout sur la série myéloïde, parfois sur la série lymphoïde.

Comme on voit, le syndrome hématologique, s'il existe très souvent dans l'urticaire pigmentaire, n'est pas toujours la règle, et en tous cas, n'est pas identique chez tous les malades.

Histologie

Thin, Pick (1881) et C. Fox (1883) ont fait les premiers examens microscopiques des lésions et montré que les tumeurs ortiées étaient dues à une infiltration dermique produite par des cellules spéciales. Celles-ci sont plus tard identifiées par Unna avec les mastzellen d'Ehrlich.

Pour G. Little et d'autres auteurs, la plaque pigmentée, à sa période d'état, est essentiellement constituée par une infiltration dermique de mastzellen ; pour eux, ce symptôme est considéré comme caractéristique de l'affection. Dans bien des cas le diagnostic ne fut posé qu'après la découverte de ces cellules ; deux cas, de Lesserre et de Quinquaud, sont considérés comme douteux parce que ce symptôme n'existait pas.

L'idée de Neisser, de classer les lésions d'urticaire pigmentaire sous le titre de « tumeur à mastzellen », semble cependant exagérée, mais si la dénomination de tumeur ne s'applique pas à des lésions planes, on peut dire qu'histologiquement l'accumulation de mastzellen constitue une véritable tumeur, même dans les cas essentiellement maculaire (G. Little).

L'examen histologique des lésions nous montre les caractères suivants :

EPIDERME. — Ne présente presque rien de particulier, il peut être épaissi, aminci ou normal.

G. Little a signalé un œdème intracellulaire de l'épiderme avec, accessoirement, un œdème interstitiel. Il attribue ces altérations aux irritations provoquées au moment de la biopsie (lavage et excision). C'est dans l'épiderme que l'on trouve les cellules pigmentaires qui donnent probablement aux lésions leur coloration brunâtre. Elles sont localisées dans la couche basale de l'épiderme et dans le corps papillaire. On en voit aussi quelques-unes dans le derme, surtout près des accumulations de mastzellen.

On a constaté de grandes variations dans la position et le nombre de ces cellules, et ces variations ne paraissent souvent avoir aucun rapport avec les caractères cliniques des lésions ; les taches les plus sombres peuvent être, au microscope, celles qui sont les moins chargées en pigment, tandis qu'au contraire des taches peu colorées contiennent quelquefois de nombreuses cellules pigmentées.

Souvent, dans la même section, on aperçoit des portions épidermiques qui n'ont aucune coloration, à côté de groupements de cellules foncées.

Les cellules pigmentaires sont plus nombreuses au voisinage des mastzellen, cependant dans certaines coupes on a trouvé des cellules pigmentaires, alors que l'on ne voit pas de mastzellen.

Le pigment est contenu dans des cellules spéciales, à noyau coloré en bleu par le bleu polychrome et entouré de granulations qui, avec le même réactif, varient de jaune au gris foncé. Pour Bäumer, il forme des

granulations fines, jaune d'or, entourant le noyau ; il existerait surtout dans les parties complètement développées du nodule.

D'après Kaposi, les cellules pigmentaires occuperaient tout le siège du pomphyx ou seulement la zone marginale.

Quinquaud et Nicolle les ont trouvées aussi dans les couches les plus inférieures du réseau de Malpighi, et l'on peut voir des amas de pigment autour des vaisseaux et au sommet des papilles.

On peut aussi en trouver dans la peau saine.

L'aspect des cellules est variable ; elles forment parfois de petites colonnes perpendiculaires à la surface de l'épiderme. Celles qui sont disséminées dans le derme sont souvent fusiformes.

DERME. — La lésion principale de l'urticaire pigmentaire consiste en une infiltration des couches dermiques par des cellules spéciales, les mastzellen. Raynond avait remarqué qu'elles se trouvaient :

- 1° *Surtout autour du réseau vasculaire superficiel ;*
- 2° *Autour du réseau vasculaire profond et des follicles pilo-cébacées ;*
- 3° *Dans les papilles.*

Une biopsie, faite au niveau d'une plaque saillante en pleine éruption, lui avait donné les résultats suivants :

- 1° *Accumulation de mastzellen au milieu du tissu conjonctif raréfié ;*
- 2° *Bande de tissu conjonctif à peu près normal, séparant cette accumulation de cellules des couches profondes de l'épiderme ; cette zone est remplie de capillaires dilatés à endothélium tuméfié ;*

3° *Intégrité absolue de l'épiderme ;*

4° *Par places, et sur certaines coupes, dépôt de cristaux d'hématine dans les papilles.*

La coupe d'une plaque affaissée, en voie de guérison, montre :

1° *Des cellules granuleuses et brisées dans les mêmes points que les cellules décrites plus haut ;*

2° *Des cristaux d'hématine plus nombreux*

Enfin, les fibres élastiques ont paru bien conservées au milieu des faisceaux conjonctifs aplatis et comprimés. Une bande étroite de derme sépare de l'épiderme la portion infiltrée de mastzellen.

G. Little fit une étude documentée sur ces mastzellen et rappelle qu'elles furent identifiées par Unna aux cellules d'Ehrlich. Elles affectent plusieurs formes suivant la situation qu'elles occupent. Elles sont :

1° *Tantôt fusiformes, avec un noyau normal entouré d'un protoplasma riche en granulations métachromatiques rougeâtres ;*

2° *Tantôt cubiques par pression réciproque ;*

3° *Tantôt complètement déformées et même brisées, entourées de débris granuleux.*

Elles sont très nombreuses autour des vaisseaux sanguins, surtout autour des vaisseaux superficiels, elles peuvent même accompagner les capillaires jusqu'au sommet des papilles. Enfin nous avons vu que l'on peut en voir quelques groupes disséminés dans l'épiderme.

Dans un cas de Bréda, les papilles étaient très augmentées de volume par une infiltration abondante de mastzellen.

Les bulbes pileux et les glandes sébacées sont aussi souvent entourés de mastzellen. Il est vrai qu'ils sont richement vascularisés et l'on peut considérer les cellules comme provenant des vaisseaux sanguins, d'autant plus qu'on les trouve surtout autour de la papille plutôt qu'autour du poil lui-même (G. Little). Parfois elle se dirigent vers les vaisseaux et les entourent de longues traînées se détachant d'un foyer principal.

Cette localisation fréquente des mastzellen autour des vaisseaux donne raison à Ranvier qui démontra qu'elles dérivait du sang ; c'est aussi la théorie des auteurs allemands, pour qui elles sont de provenance migratrice. Raymond soutenait qu'elles dérivent des cellules fixes du tissu conjonctif, au moins en grande partie.

Quoiqu'il en soit, on peut distinguer deux cas, suivant que le groupement des mastzellen se fait en gaines prévasculaires, par groupes distincts, c'est le type d'Unna : tumeur de mastzellen ; ou bien qu'il se fait en amas diffus où l'on ne peut reconnaître aucun arrangement spécial.

D'après G. Little, on trouve ce dernier type à cellules disséminées plus souvent dans la forme nodulaire que dans la forme maculaire, sans que cette disposition implique nécessairement l'existence d'un nodule, car on l'a trouvé quelquefois dans l'autre forme.

Bohac, se basant sur l'histologie et la date de l'apparition de l'affection, distingue trois types :

1° *Type Unna, début dans l'enfance, groupements serrés de cellules. Anneau de mastzellen.*

2° *Type Rona, Dubois, Havenitz, début plus tardif, non déterminé, mastzellen disséminés.*

3° *Type Jadassohn-Doutrelepont, début dans la première jeunesse, mastzellen rares et disséminés.*

G. Little pensait de même que les dispositions différentes qu'il signalait dans les groupements de cellules marquaient divers degrés d'infiltration, car l'on avait trouvé des cas intermédiaires entre les types groupés et disséminés.

On a attribué aux mastzellen les couleurs variées des lésions de l'urticaire pigmentaire ; pour d'autres auteurs, ces couleurs seraient dues aux cellules à granulations pigmentaires. Gaucher et Barbe l'attribuent à la fois aux matzellen, à des cristaux d'hématine, situés dans les papilles, et à la pigmentation des cellules de Malpighi.

Pour Perrin, elles sont dues à des cristaux d'hématine disséminés dans le derme, à des grains pigmentaires situés dans les cellules de la couche de Malpighi, ou encore des granulations intraépidermiques.

D'après Raymond, l'accumulation des mastzellen dans le derme suffirait pour expliquer la coloration des plaques. Il peut s'y ajouter à la longue des dépôts pigmentaires, dans les cellules profondes de l'épiderme.

G. Little diminue aussi la part des granulations pigmentaires. D'après lui la couleur serait due, pour la plus grande partie, aux accumulations sous-jacentes de mastzellen. Dans quelques cas il croit à un rapport de cause à effet, entre l'infiltration des mastzellen et la profondeur de la pigmentation dans le derme.

Darier rapporte, au contraire, que l'infiltration cellulaire est plus abondante dans les lésions anciennes, bien que celles-ci soient, en général, moins colorées que les lésions nouvelles. Cette observation est confirmée chez une jeune malade de G. Little. Il fit la biopsie des deux seules lésions que possédait la malade.

Dans la plus récente, datant de dix mois, il trouva un certain nombre de mastzellen disposées suivant un type intermédiaire entre la forme d'agglomération et la forme disséminée. Dans la plus ancienne, qui datait de neuf ans, il trouva en abondance des mastzellen bien groupées autour des vaisseaux et des bulbes pileux et sébacés. Le pigment était bien moins abondant dans la lésion ancienne que dans la nouvelle ; la tache, il est vrai, était beaucoup plus colorée dans celle-ci.

Jadassohn avait remarqué que les mastzellen sont plus nombreuses aux parties les plus sombres, soit au centre de la lésion, soit à la périphérie. Cette observation est confirmée par G. Little qui a trouvé de nombreuses mastzellen au niveau de la peau saine, où il n'y avait aucune coloration.

Enfin, pour MM. Nicolas et Moutot, c'est le sang épanché qui, par sa transformation habituelle, donne la pigmentation.

En 1928, S. Fernet rapporte un travail de Fraser et Richter sur 11 cas de maladie de Nettleship dont sept avaient débuté à l'âge adulte.

Voici exactement les texte de ce rapport :

« Il n'existe aucune différence clinique ou histologique entre les cas juvéniles et les cas adultes. Sur

toutes les coupes examinées, Fraser et Richter ont trouvé des infiltrats de mastzellen, mais pour certaines il leur fallut plusieurs biopsies successives. Il semble en effet, et le fait avait déjà été signalé (Hartzell), que les mastocytes ne se voient dans l'urticaire pigmentaire qu'à certaines phases de son évolution.

« Ils ne constituent du reste pas un signe pathognomonique de cette affection, car on le trouve en aussi grande abondance dans certains cas de kératose arsenicale. Leur présence n'a donc une valeur diagnostique que lorsqu'elle est corroborée par l'aspect clinique.

« Quant à la nature des mastocytes, ils sont pour les uns identiques aux leucocytes basophiles du sang, pour d'autres, des cellules connectives différenciées. Fraser et Richter se rangent à cette dernière opinion ; d'après eux, les mastocytes cellulaires n'ont, en dehors de leurs granulations, aucune ressemblance avec les basophiles du sang ; leur noyau est unique, rond ou ovale comme celui des cellules conjonctives ou des lymphocytes.

« Les basophiles du sang étant des myélocytes différenciés, présentent des mitoses, les mastocytes tissulaires n'en présentent jamais, comme les histiocytes, dont ils paraissent dériver. On ne constate, du reste, jamais d'augmentation du taux des basophiles dans le sang, et sur les coupes on ne voit pas de migration à travers les parois des capillaires. L'accumulation des mastocytes autour de ceux-ci peut s'expliquer par une attraction chimiotactique, ou par la présence, dans cette situation, de conditions favorables à leur développement. »

Les mastocytes ne sont pas trouvés chez le malade présenté par MM. Nicolas et Rousset en 1929.

MM. L.-M. Pautrier, A. Diss et Walter, chez un malade présenté en 1928 rapportent :

« Les mastocytes arrivent jusqu'au contact de l'épiderme. Beaucoup d'entre eux émettent des expansions chargées de grains basophiles et métachromatiques, s'arrêtent au contact de l'épiderme, tandis que l'expansion cellulaire qui les porte se continue nettement à l'intérieur de la couche basale de l'épiderme. Cependant, à certains endroits les grains métachromatiques continuent leur chemin sur l'expansion protoplasmique et arrivent ainsi dans l'épiderme. Ainsi nous avons pu constater dans quelques cellules basilaires à type de Langerhans des grains métachromatiques.

« Il nous paraît donc établi que les mastocytes voisins de l'épiderme sont en connexion intime avec ce dernier et qu'ils peuvent déposer les grains qu'ils élaborent dans certaines cellules de l'épiderme.

« Inversement, nous avons pu trouver dans les mastocytes du derme des grains de pigment mélanique qui eux sont élaborés dans l'épiderme, fait déjà observé par différents auteurs : Hermann, Philipppson et autres.

« Il existe donc un véritable échange entre les mastocytes dermiques et les cellules pigmentogènes de l'épiderme. Les mastocytes, reliés par des expansions protoplasmiques à l'épiderme, peuvent y déposer leurs grains et y puiser à leur tour du pigment mélanique. Nous nous trouvons donc en présence d'un nouvel exemple d'échanges dermo-épidermiques. »

Cailliau conclut, de l'examen d'un petit malade, que l'urticaire pigmentaire est caractérisée histologiquement, outre par des troubles, par les échanges tissulaires, par une hématopoïèse locale, répondant à une monocytose d'origine réticulaire ou endothéliale, ou réticulo-endothéliale.

Schafer dit que :

« La formation et l'origine des mastzellen restent encore obscures, mais on peut dire que leur formation et leur fonction dans la peau de sujets atteints d'urticaire pigmentaire sont très stimulées et entretenues. »

Hudelo et Cailliau ont fait une étude sur le tissu réticulo-endothélial à l'état normal et pathologique, et, à propos d'un cas d'urticaire pigmentaire, rapportent en 1928 que :

« Au cours de certains états pathologiques, où les échanges intertissulaires sont augmentés, on peut voir apparaître un système réticulo-endothélial, peu développé dans le derme normal, intensifié dans certaines dermatoses (xanthome, purpura, urticaire pigmentaire, etc.), dû à l'anastomose de certaines cellules rameuses du derme avec les cellules adventitielles péri-vasculaires, et susceptible de libérer dans ses mailles des éléments cellulaires doués de fonctions phagocytaires, hémapoïétiques, peut-être sécrétoires.

« Ce tissu, chez le sujet développé (enfant, adulte), n'existe qu'à l'état rudimentaire, mais qu'il prend une amplification considérable aussitôt qu'entrent en jeu certains processus pathologiques (mélanodermie, xanthomes, urticaire pigmentaire, purpura, etc.) ».

TISSU CONJONCTIF. — Les vaisseaux sanguins et lymphatiques sont dilatés et plus nombreux qu'à l'ordinaire. L'extravasation de globules dans les tissus environnants est notée dans plusieurs observations.

A la partie supérieure du derme, les tissus sont dissociés ; on voit même dans quelques coupes de véritables vacuoles.

Les papilles sont augmentées de volume par l'infiltration de mastzellen.

TISSU ÉLASTIQUE. — Il est aussi dissocié, présente des lacunes remplies de mastzellen ; la dissociation paraît plus forte que si elle était due à la masse des cellules, de sorte que celles-ci ne remplissent pas complètement ces vacuoles.

Quelquefois le tissu élastique manque complètement dans les couches superficielles du derme et cette raréfaction serait la cause de l'aspect plissé ou gaufré parfois observé à la surface des plaques.

Chez notre malade (observation n° I). — M. le Docteur Massia a fait l'examen histologique de ce cas de forme tumorale, et nous a dicté :

La lésion se montre constituée d'emblée par une infiltration dermique et sous-dermique excessivement marquée et très dense. L'épiderme ne présente rien de très anormal ; la couche cornée est normalement adhérente, plutôt épaissie. Le stratum granulosum semble particulièrement marqué. Le corps muqueux de Malpighi est plutôt aminci et les papilles sont à peu près disparues par aplatissement.

Dans le derme et hypoderme siège une infiltration dense, laissant en général simple espace libre sous

l'épiderme. Cette infiltration est composée de cellules toutes semblables qui à l'hématéine-éosine présente un noyau volumineux et granuleux à peu près semblable aux noyaux des plasmocytes, à cela près que les grains de chromatine semblent ici plus fins. Ces noyaux sont entourés d'un protoplasma formant une assez grosse cellule. Ces cellules se groupent en sorte de nodules, de cordons s'infiltrant parfois entre les lames du tissu conjonctif.

Les organes nobles de la peau sont assez bien conservés : sudoripares, follicules pileux. Les vaisseaux sont rares et ne semblent pas lésés. Enfin coloration spéciale, bleu d'Unna par exemple : l'infiltration se montre composée de cellules bien caractéristiques, formées de noyaux colorés en bleu et de protoplasma irrégulier, plus ou moins étoilé, rempli de granulations rouges violacées, bien caractéristiques des mastocytes. Le pigment est rare, soit à la basale, soit à l'épaisseur des lésions et se manifeste par quelques rares amas granuleux. On a donc affaire à une lésion papuleuse, ayant une extraordinaire infiltration de mastocytes assez caractéristique de l'urticaire pigmentaire, quoique cette abondance soit rarement constatée.

Pathogénie

La pathogénie de cette dermatose n'est pas encore trouvée.

Nettleship et la majorité des auteurs de son époque considéraient l'affection comme une variété rare de l'urticaire chronique ; toutefois, d'après Thin, qui ne soutenait son opinion d'aucune preuve sérieuse, elle serait de nature lupique.

Tilbury Fox lui trouve de nombreux rapports avec le xanthelasma. Unna admet, comme phénomène causal, une irritation nerveuse de nature inconnue, portant sur les ganglions périphériques et déterminant une hyperémie, puis un dépôt de cellules spéciales : des mastzellen, le long des vaisseaux. Par suite de l'irritation prolongée de l'hyperémie, il se formerait un dépôt de pigment.

Pour Levinski et Pick, l'affection est de nature urticarienne.

Raymond est d'un autre avis ; l'urticaire pigmentaire ne se rapprocherait de l'urticaire ordinaire que par l'élément primitif : élevation ortiée ; ce serait une angio-névrose intéressant à la fois l'activité vaso-motrice et la nutrition du tissu conjonctif du derme ; l'hyper-excitabilité vaso-motrice aboutit à la formation des

élevures ortiées et la dystrophie du derme provoque la formation de mastzellen. Celles-ci se rencontrent dans les affections chroniques de la peau. Il y a, dans l'urticaire pigmentaire, une irritation chronique du tissu conjonctif du derme ; cette irritation n'est pas due à des microorganismes ; il y aurait donc, à côté d'angionévrose, des troubles de nature trophonévrotique.

Phillipson, Török et Vas, de Budapest, ont prouvé que la doctrine des angio-névroses doit être abandonnée, sa place devant être prise par celle de l'inflammation hémotogène.

L'urticaire ordinaire, en particulier, ne serait pas une angionévrose mais bien un phénomène irritatif de cause locale, une affection inflammatoire comme celle que l'on peut obtenir avec l'atropine, la morphine, les peptones, etc.

Pour Brongersma il y aurait tendance congénitale à la transformation des cellules conjonctives en mastzellen.

G. Little revient, lui aussi, sur cette théorie : « La fréquence de la maladie dans le jeune âge, dit-il, a fait penser à une cause congénitale qui agirait quelque temps après la naissance, comme pour l'ichtyose, affection congénitale typique qui, néanmoins, n'est observée chez l'enfant que quelques mois après la naissance. Il y aurait une disposition congénitale à la formation des mastzellen. »

À l'appui de sa théorie, il rappelle une biopsie faite sur un endroit où la peau était saine et qui montra la présence de mastzellen et de pigment.

Dans une autre observation, sur une coupe d'une partie de la peau éloignée des nodules, bien délimités dans ce cas, on trouve des agglomérations importantes de mastzellen mais pas de pigment ; il est vrai que, dans les nodules eux-mêmes, le pigment était rare.

Dans deux cas observés par Gilchrist, au niveau où la peau paraissait saine, il trouve beaucoup de mastzellen localisées autour des vaisseaux sanguins et des follicules pileux.

Cette hypothèse n'explique pas les débuts très tardifs, en second lieu la plupart des coupes faites en dehors des lésions d'urticaire pigmentaire n'ont rien montré de particulier ou seulement quelques rares cellules spéciales autour des vaisseaux.

Brocq classe la dermatose parmi les éruptions sans caractère inflammatoire mais formant tumeurs..

Font partie de ce groupe, outre l'urticaire pigmentaire :

Le xanthelasma des paupières ;

— *disséminé ;*

— *tubérosus ;*

— *des diabétiques.*

« C'est, dit-il, une angionévrose particulière, intéressant à la fois l'activité vaso-motrice, d'où production d'élévures ortiées, et la nutrition du tissu conjonctif du derme, qui est infiltré d'éléments cellulaires spéciaux, les mastzellen ; celles-ci font le caractère distinctif des plaques. » C'est, on le voit, la théorie de Raymond.

« Quant à sa nature réelle, ajoute Brocq, elle est en réalité totalement inconnue. »

D'après Kaposi, l'affection peut être classée dans les « érythèmes angionévrotiques, type ortié, persistant », comprenant :

L'urticaire persistante simple ;

— *pigmentée ;*

— *persistante et pigmentée nécrosique ;*

toutes dermatoses trophiques d'origine vraisemblablement centrale.

Pour G. Little, l'urticaire pigmentaire serait une maladie du sang, intermédiaire entre l'urticaire ordinaire et la classe des purpuras.

Raymond, se fondant sur les caractères cliniques de la maladie et sur son évolution, lui déniait toute essence urticarienne. D'autres auteurs, s'appuyant sur la structure histologique, qu'ils considèrent comme absolument propre à l'urticaire pigmentaire, la rattachent à certaines tumeurs. Neisser la croit apparentée aux nævi, T. Fox et Brocq au xanthélasma, Crocker reste dans le doute.

Darier, dans la discussion de ces cas, avait tendance à la rapprocher de la xanthomatose et la décrit dans les tumeurs : « Le nom d'urticaire donné par Nettleship à cette affection n'est pas heureux en ce qu'il expose à une confusion avec l'urticaire pigmentée ; l'*urticaria pigmentosa* n'est pas une variété de l'urticaire, mais une dermatose chronique que son histologie fait rattacher aux tumeurs par rétention. » Toutefois il hésite encore dans son séparatisme : « Il m'a paru, dit-il encore, que les auto-intoxications digestives, ou certain troubles de la fonction hépatique, pouvaient jouer un rôle. Si je ne m'illusionne, on devra rattacher l'urticaire pigmentaire aux nævi. »

Mais il n'est pas vrai que cette néoplasie à mastzellen abondantes et exclusives ne se rencontre que dans l'urticaire pigmentaire. En effet on la retrouve fréquemment dans les processus chroniques, dans la tuberculose, dans les nœvi, dans les ulcères de jambe : elles y sont plus ou moins abondantes et même, dans certains cas, elles se groupent en amas rappelant l'infiltrat typique de l'urticaire pigmentaire, ainsi que cela a été signalé par Gassemann dans un cas d'ulcère de la jambe, et vu par MM. les Professeurs Nicolas et Favre dans deux cas : l'un d'ulcère de jambe, l'autre, l'ulcération chronique, de nature indéterminée. Le nombre des mastzellen n'a point d'importance.

Dans une thèse de 1910, présidée par M. le Professeur Nicolas (thèse de Barrière à laquelle nous avons emprunté beaucoup de renseignements et même des citations), on voit la tendance à prendre l'urticaire pigmentaire comme une forme chronique de l'urticaire banale. A la fin du chapitre de pathogénie on y lit :

« La formule histologique ne peut être invoquée contre l'essence urticarienne de la maladie. Si, dans la plaque ortiée ordinaire, il n'y a pas l'infiltrat dermique de mastzellen, c'est que la lésion a une évolution trop fugace, tandis que les mastzellen traduisent un processus chronique.

« Il semble logique de concevoir que les mêmes causes qui engendrent l'état urticaire de la peau, le dermographisme et l'urticaire ordinaire, dont on rencontre d'ailleurs fréquemment les papules et les papulo-vésicules coexistant avec les taches pigmentées, peuvent, par leur persistance, donner lieu à une forme chronique : l'urticaire pigmentaire. »

Dans la thèse de 1919, présidée par Jeanselme (thèse de R. Fontaine) et intitulée : « Essai sur la pathogénie de l'urticaire pigmentaire », on trouve les idées suivantes :

On peut considérer l'origine de cette maladie comme une toxi-infection. Cette théorie se base sur la fréquence des troubles gastro-intestinaux et hépatiques dans l'affection.

L'auteur continue ainsi :

A la symptomatologie habituelle, purement cutanée, il faut ajouter une série de symptômes généraux. Les principaux sont l'hyperplasie des organes hématopoïétiques, les modifications de la formule sanguine et le fait que la radiothérapie a une action manifeste, tant sur le processus hématologique que sur les lésions cutanées.

Ce sont ces faits qui font classer l'urticaire pigmentaire dans les leucémides, par Audry.

Voici la description qu'en donne son élève Nanta :

« On entend par leucémides toutes les éruptions à petits éléments, à bulles, vésicules, papules, macules, qu'on rencontre chez les leucémiques. Entre les nodules saillants, qui sont déjà des tumeurs miliaires, et les petits nodules plus papuleux, il y a toutes les transitions. L'urticaire est une des éruptions les plus fréquentes. Dans la plupart des cas, il s'agit d'une urticaire persistante ».

Mais en réalité l'urticaire pigmentaire n'est pas si nettement définie.

Histologiquement, dit la thèse sus-dite, on peut rapprocher cette dermatose aux lymphomatoses et aux myélomatoses.

Les lymphomatoses par exemple sont des tumeurs formées par de nombreux lymphocytes groupés autour des vaisseaux ; on y trouve en plus des cellules pigmentaires et de l'œdème sous-papillaire, et quelquefois des leucocytes polynucléaires, comme on en a signalés dans des cas d'urticaire pigmentaire.

Il y a des mastzellen dans l'urticaire pigmentaire comme il y a de la lymphocytose dans les lymphomes.

De tout cela, le chapitre pathogénique de la thèse de R. Fontaine conclut :

« Il existe donc dans les états leucémiques et pseudo-leucémiques des manifestations cutanées dont cliniquement et histologiquement on peut rapprocher l'urticaire pigmentaire. »

Comme conclusion à ce chapitre nous ne pouvons que répéter ce que nous avons déjà dit :

La pathogénie de cette dermatose n'est pas encore trouvée ; il n'y a que des hypothèses à ce sujet, dont les principales sont :

Nature urticarienne ;

Nature tumorale ;

Origine toxi-infectieuse ;

Origine leucémique ou pseudo-leucémique.

Pronostic, diagnostic et traitement

LE PRONOSTIC. — Le pronostic de cette dermatose chronique est bénin. On ne connaît pas un cas de mort causé par cette maladie ; il n'y a pas de complications graves. Les lésions de grattage qui suppurent ne sont pas suivies de complications.

Mais, comme nous avons déjà vu, l'éruption persiste des années et quelquefois même indéfiniment.

DIAGNOSTIC. — Le diagnostic de l'affection est en général facile ; il suffit d'y penser pour faire le diagnostic, parce qu'il y a un signe pathognomonique que nous avons déjà signalé ailleurs. C'est le signe de Darier : l'excitation mécanique des éléments cutanés provoque une poussée urticarienne. C'est toujours et surtout ce signe qui fait diagnostiquer l'urticaire pigmentaire avec beaucoup d'autres maladies qui pourraient prêter à confusion.

Dans le lichen plan, à sa période pigmentaire, il y a de la desquamation, la durée de cette affection est bien moindre que celle de l'urticaire pigmentaire. L'eczéma et le psoriasis laissent aussi des pigmentations, mais elles se groupent plutôt autour des jointures et paraissent plus abondantes aux extrémités que sur le tronc.

Dans la syphilis, à la période secondaire, les papules peuvent desquamer et coexistent souvent avec des syphilides érosives. La période tertiaire se distingue par la disposition des éléments de syphilides en fer à cheval. La syphilis pigmentaire a des taches bistres et confluentes mais jamais en saillies. Enfin la syphilis héréditaire se reconnaît grâce à ses stigmates classiques.

Le diagnostic pourrait se poser aussi avec : les tuberculides, la lèpre, l'urticaire pigmentée, le xanthélasma et les toxidermies en général.

TRAITEMENT. — Il n'y a pas encore de traitement spécifique de l'urticaire pigmentaire, et tous ceux essayés jusqu'à nos jours se sont montrés impuissants à modifier l'évolution et à activer la disparition des lésions. On ne peut que calmer les poussées congestives et les démangeaisons. Pour cela, Brocq et Perrin conseillent les solutions phéniquées, chloroformées ou mentholées. Les pommades et les glycérals sont aussi recommandés. A l'intérieur on peut prescrire les vaso-moteurs : belladone, valériane, ergotine, quinine, etc...

Schwimmer recommande l'atropine.

Jacob le premier a eu l'idée d'essayer le traitement radiothérapique chez une jeune enfant de treize mois et a obtenu un résultat satisfaisant.

Jeanselme et Touraine ont essayé également le traitement radiothérapique chez un homme de quarante et un ans. Atteint d'urticaire pigmentaire depuis l'âge de quinze ans, le malade avait le foie et la rate

hypertrophiés. Il présentait une anémie avec leucopénie et une légère anisocytose et poikilocytose. On a irradié la rate six fois et le foie une fois. Tous les symptômes pathologiques se sont montrés très améliorés.

Mais ces résultats, encourageants dans quelques cas seulement, sont loin de l'être chez tous les malades.

En effet, d'autres auteurs ont aussi tenté la méthode sans obtenir de bons effets ; d'ailleurs il n'est pas toujours facile d'appliquer la radiothérapie chez l'enfant.

M. le Professeur Nicolas a essayé, chez un malade, les injections intraveineuses d'hyposulfite de magnésium, puis celles d'hyposulfite de sodium, ainsi que l'autohémothérapie. Ces traitements n'ont amené aucune amélioration.

Des injections hypodermiques et quotidiennes d'insuline à raison de huit unités par jour ont été essayées par M. le Professeur Agrégé Gaté, chez notre malade de l'observation N° 1. Ce dernier a reçu seize injections. Seul son prurit a disparu presque complètement ; l'évolution de l'affection n'en a été nullement modifiée.

Aujourd'hui on se contente de prescrire une hygiène correcte, alimentaire et autre, et d'éviter tous les excitants, soit internes ou externes.

Observations

OBSERVATION I

Capelli Mario, trois ans et demi, consultant, service de M. le Professeur Agrégé Gaté, le 13 septembre 1930. Amené par sa mère pour des lésions cutanées remontant à l'âge de trois mois. Le père et la mère sont bien portants. Pas d'histoire obstétricale chez la mère. Plusieurs frères et sœurs ; aucun d'entre eux ne portent d'accidents du même ordre. Les lésions sont généralisées à tout le tégument ; elles se présentent sous deux aspects. En certains points : région cervicale, paroi thoracique antérieure et abdominale, moitié inférieure du dos, région génitale, face dorsale des pieds, il s'agit d'éléments nettement saillants de couleur bistre, certains même un peu jaunâtre, ne s'effaçant pas à la pression du doigt et donnant nettement l'impression de petites masses tumorales. Sur beaucoup de ces éléments, la peau, en dehors des modifications de teinte signalée ci-dessus, paraît normale, et certains d'entre eux, abstraction faite des éléments de voisinage pourraient éveiller l'idée, soit de nœvi tubéreux, soit de tumeurs xanthélasma. Par contre, certains éléments moins bien circonscrits et souvent agglomérés en placards présentent une surface brillante, une peau un peu épaisse, modifications certainement dues au grattage qui a laissé sa signature en certains points sous forme d'excoriations banales.

Les autres éléments sont à peu près complètement plans et se réduisent à des taches qui ont une teinte bistre, sauf tou-

tefois à la face postérieure des cuisses où l'on voit des éléments un peu violacés.

Entre ces deux types d'éléments éruptifs, on peut mettre en évidence tous les termes de passages possibles. Le frottement des éléments plans, et à fortiori les autres, déterminent assez rapidement une véritable urtication d'assez longue durée, les éléments les plus plats devenant saillants et manifestement ortiés.

Cette éruption est extrêmement prurigineuse et d'après les renseignements fournis par la mère, l'enfant a des nuits très agitées. On trouve dans les aines, dans les aisselles et dans la région cervicale, de petits ganglions durs, non douloureux, roulant sous le doigt et qui sont vraisemblablement le témoin du grattage.

Aucun stigmate d'hérédospecificité.

Le foie est hypertrophié, surtout aux dépens du lobe gauche.

La rate n'est pas perceptible.

Le ventre est un peu ballonné et le petit malade a quelques dents cariées. A part ces observations, l'enfant s'est toujours très bien porté.

R. Wassermann est négative chez l'enfant.

Examen du sang montre :

Globules rouges	4.402,000
Globules blancs	9,300
Lymphocytes	50 %
Neutrophiles	50 %

ce, qui est normal.

Le temps de coagulation est deux minutes et demie.

Le résultat de l'analyse d'urine est le suivant :

Réaction, légèrement acide.	
Sucre	0
Albumine	0
Sels et pigments biliaires	0
Phosphates	0 gr. 44 p. 1000
Urée	3 gr. 98 p. 1000
Chlorures	4 gr. 68 p. 1000

Indican ou indoxyle urinaire est aussi négatif.

Il n'y a donc rien de pathologique dans les urines.

La biopsie faite par M. le docteur Massia montre une extraordinaire infiltration des couches dermiques des lésions (se reporter à la fin du chapitre d'Histologie).

OBSERVATION II

(MM. J. NICOLAS et J. ROUSSET)

Célibataire, âgé de 55 ans et atteint depuis 4 ans d'une éruption généralisée d'urticaire pigmentaire.

Rien de particulier dans ses antécédents.

Père mort à 87 ans, d'une hernie étranglée ; mère morte à 74 ans, d'une hémiplegie.

Il a toujours joui d'une bonne santé. Il nie la syphilis.

L'éruption a commencé par un petit piqueté érythémateux, d'une dizaine de petits éléments non surélevés, non prurigineux, sur la face interne de la cheville droite.

Quelques mois après, il constate sur la face interne de la cuisse droite, à la partie supérieure, de petits éléments analogues à ceux des malléoles.

Il remarqua d'abord une dizaine d'éléments, qui deviennent bientôt plus nombreux et qui s'étendent au pourtour de la lésion initiale à toute la cuisse qui est rapidement recouverte par éruption.

En même temps, la cuisse gauche commence à être envahie, ainsi que les flancs.

L'éruption gagne ensuite les membres supérieurs.

Cet envahissement progressif se fait en 4 ans.

Le malade raconte d'ailleurs qu'actuellement il constate au moment où il se frotte le visage à l'eau chaude, l'apparition de petits éléments rouges.

Etat actuel. — Le sujet se présente avec une éruption généralisée à tout le corps, depuis les malléoles jusqu'au cou.

Elle est formée d'éléments érythémateux de teintes variables

allant du rose pâle aux tons foncés du cuivre ; de taille à peu près régulière, le plus souvent celle d'une tête d'épingle de verre, quelques-uns pourtant sont plus étendus, soit qu'ils résultent de la confluence des deux éléments précédents, soit que leur taille soit plus grande. Certains sont comparables à des lentilles.

A leur niveau, l'épiderme est normal ; il ne semble absolument pas modifié.

La teinte dominante de ces éléments éruptifs est la teinte chamois. On est frappé, d'ailleurs, par la variabilité spontanée de teinte qu'ils présentent.

La distribution en est essentiellement irrégulière. Toute la surface tégumentaire en est ponctuée.

Lorsqu'on frotte un peu un point quelconque, il se produit rapidement des troubles vaso-moteurs ; par pression légère, on obtient une vaso-constriction et les éléments érythémateux ne changent presque pas de teinte ; lorsqu'on frotte un peu fort, il se produit rapidement un érythème avec boursofflure des éléments pigmentés qui deviennent urticariens. Il y a un dermographisme très marqué et presque immédiat. L'érythème et l'aspect urticarien apparaissent plus lentement : l'érythème est immédiat pourtant sur les flancs. Mais l'aspect urticarien n'y apparaît qu'après une demi-minute ; en une minute et demie, il est tout à fait caractéristique, cet aspect se développe même dans l'intervalle des éléments. Sur les avant-bras, l'érythème et l'aspect urticarien sont à peine perceptibles et sont beaucoup plus lents à apparaître.

A la vitro-pression, les éléments purement congestifs disparaissent complètement, ceux qui sont pigmentés restent perceptibles. Les paupières ont un aspect cholémique. On note un léger subictère des conjonctives.

Le foie n'est pas perceptible à la palpation, mais le sujet accuse une douleur vive lorsqu'on palpe sa région vésiculaire.

La rate n'est pas perçue.

Pas d'adénopathie.

L'analyse des urines ne montre rien d'anormal.

L'examen du sang ne révèle aucune modification.

La réaction de B.-W. est négative.

Une biopsie au niveau du flanc droit a donné les résultats suivants.

L'épiderme semble parfaitement normal, la couche cornée n'est pas fragmentée, son épaisseur est normale, les cellules du corps muqueux de Malpighi ont l'aspect habituel. Cependant, au niveau de la couche basale, certaines cellules sont entourées de pigment d'une façon anormale ; elles semblent absolument baigner dans le pigment.

D'autre part, dans le derme, on trouve en certains points de petits amas de pigment, en général péricellulaire, autour de cellules à noyaux allongés. Mais, les lésions inflammatoires sont réduites à quelques infiltrations des plus minimes, assez rares, composées de cellules mononucléées existant surtout autour des vaisseaux.

A l'examen au bleu de Unna, on ne trouve pas les mastocytes qui caractérisent le plus souvent l'urticaire pigmentaire. Ce malade a été traité par des injections intraveineuses d'hyposulfite de magnésium. Ce traitement n'ayant amené aucune amélioration, on a commencé une série d'injections intraveineuses d'hyposulfite de soude. Ce dernier, pas plus que le muthanol intramusculaire, ni l'autohémothérapie, n'ont eu aucun effet.

OBSERVATION III

(MM. J. GATÉ et P. MICHEL)

Petit garçon, né à terme, sans antécédents pathologiques héréditaires évidents et qui, dans le cours de sa première année, aurait présenté en même temps que des troubles digestifs, une dermatose généralisée dont il est difficile actuellement de se faire une idée précise, mais qui, après suppuration, aurait laissé les macules pigmentées résiduelles pour lesquelles l'enfant est présenté à la consultation.

On constate, en effet, disséminées sur tous les téguments, des macules brunâtres, de dimensions variables, de contours assez régulièrement arrondis pour la plupart, et siégeant électivement sur le tronc, l'abdomen et les membres. Mais ce n'est pas la seule lésion dermatologique observée.

On trouve effectivement en certains points des éléments d'un tout autre aspect, véritables « pamphi-urticariens » banaux, légèrement prurigineux, répondant manifestement à de l'urticaire classique. Il existe par ailleurs un dermagraphisme très marqué. Tout l'intérêt se concentre sur les macules pigmentées ci-dessus décrites qui, sous l'influence d'une friction légère à leur niveau, deviennent le siège d'une réaction congestive urticarienne intense ; en même temps qu'elles prennent une teinte rosée, ces macules deviennent véritablement turgescentes et constituent de minimes papules légèrement infiltrées à la palpation. C'est là un caractère habituellement observé dans l'urticaire pigmentaire et considéré généralement comme pathognomonique de cette dermatose.

OBSERVATION IV

(M. L. LARTAT-JACOB et M^{lle} Th. Brosse)

Nourrisson de 11 mois et demi, couvert depuis sa naissance de taches érythémato-pigmentaires.

Sur un fond de livedo, ces éléments se présentent les uns sous forme de macules, les autres sous forme de papules dont les dimensions varient de celle d'une tête d'épingle à celle d'une pièce de 50 centimes. De coloration bistrée, ils sont distribués sur toute l'étendue des téguments, ne respectant ni la face, ni le cuir chevelu, pas même la plante des pieds.

La vitro-pression fait disparaître la partie érythémateuse, mais il persiste une légère tache pigmentaire.

Le grattage de ces éléments détermine une éruption et une tuméfaction locale réalisant une réaction urticarienne.

L'examen général de l'enfant ne révèle par ailleurs aucune

anomalie, aucun signe d'hérédo-syphilis. On note chez la mère une fausse couche de trois mois, mais trois autres enfants sont bien portants.

La réaction de Wasserman est absolument négative chez le père, la mère et l'enfant.

OBSERVATION V

(MM. HUDELO, DUMET, CAILLIAU et BOISSAU)

Garçon, âgé de sept mois, présentant, dès l'âge de sept semaines, quelques éléments prurigineux d'aspect ortié au niveau du thorax et de l'abdomen ; puis, très rapidement, d'autres lésions apparurent aux membres et au visage, toutes laissant comme reliquat un nodule ou une plaque bistrée. Par poussées successives, l'épiderme en entier fut intéressé, rapelant l'aspect de la peau du léopard.

Les nodules, rosés ou blanchâtres, sont nombreux au niveau de la face, du cou, du cuir chevelu et des membres.

Le tronc, au contraire, est surtout le siège de plaques maculeuses, plates ou légèrement saillantes, d'aspect granité, jaune grisâtre au centre, rosées en bordure, mais devenant blanchâtres et plus ou moins turgescents après une légère friction ou lorsque l'enfant crie et s'agite, laissant cependant disparaître la pigmentation sous la vitro-pression.

A ces lésions tuberculo-maculeuses s'est adjoint un élément bulleux, en plusieurs effervescences et localisées plus spécialement aux membres et au cou sans toutefois respecter totalement le reste du corps.

De la grosseur d'un grain de mil à celle d'une noisette, contenant un liquide séreux ou d'emblée séro-hématique, ces bulles disparaissent en quelques jours par dessiccation en laissant à leur place (au moins pour quelques-unes d'entre elles) une petite tache pigmentée.

La biopsie montre que sous l'épiderme aminci et hyperkératosé, existent des infiltrats nodulaires ou diffus, composés

de cellules rameuses anastomosées et de cellules libres irrégulièrement arrondies, rassemblées surtout dans la zone papillaire.

Aucune hérédité pathologique à signaler.

Le petit malade est robuste ; il est sans antécédents pathologiques.

Pas d'hypertrophie du foie, ni splénomégalie, ni micropolyadénite. Hecht et W négatives.

OBSERVATION VI

(M. L. DANIEL, *de Lille*)

Abbé B..., 51 ans. Père mort à 50 ans de consommation. Mère, à 78 ans, de congestion cérébrale. Une sœur morte de tuberculose ; une autre sœur et un frère bien portants. Albuminurie afrigore à l'âge de 12 ans, d'une durée de plusieurs mois.

A la fin de la guerre, étant infirmier dans un train sanitaire, a ressenti divers malaises qui ont été considérés comme dépendant de l'artério-sclérose et traités par la médication hypotensive.

Actuellement, exagération du deuxième bruit à la base, essoufflement facile et sensation de malaise douloureux derrière le sternum, après fatigue.

L'affection cutanée actuelle est apparue, en 1916, sur l'abdomen, dans le voisinage des régions inguinales. Des taches bistres, de dimensions moyennes, lenticulaires, non douloureuses, médiocrement prurigineuses. L'éruption s'est surtout étendue au tronc et au thorax.

L'éruption est entièrement constituée à la fin de cette même année.

Aux flancs, des centaines d'éléments de dimension d'un pois vert à une tête d'épingle et dont certains sont papuleux. Le long de la gouttière vertébrale, semis de macules simples. Semis discret aux avant-bras et aux mains. Quelques taches au

mollet. Rien au visage. Au cou, quelques papules pigmentaires entremêlées de taches non saillantes.

Aux lombes et en descendant vers les régions trochantériennes, semis de petites saillies vaguement acuminées, centrées par un poil, ayant, à l'état de repos, l'aspect de la « chair de poule ». Par une friction modérée, ces éléments périfolliculaires entrent en turgescence et de peu colorés qu'ils étaient, deviennent nettement urticariens et roses. Le prurit n'apparaît que par la transpiration ou l'absorption d'une quantité modérée de vin.

Pas d'hépatome ni splénomégalie ; pas de polyadénopathie.

R. W. négative.

La biopsie montre les lésions connues de l'urticaire pigmentaire.

Leucocythémie légère, sans réaction myéloïde.

Urine normale.

L'épreuve de la glycosurie alimentaire a été tout à fait négative.

OBSERVATION VII

Bébé âgé de 5 mois, atteint depuis l'âge de 2 mois d'une urticaire pigmentaire typique à larges éléments pigmentés, urticaire sur tout le corps, même sur le cuir chevelu, les paumes et les plantes.

Certains éléments se couvrent de larges bulles de 5 à 12 millimètres qui, en guérissant, laissent un aspect à peine cicatriciel.

Aux paumes et surtout aux plantes, les éléments sont très curieux : petites papules de 2 à 4 millimètres, nombreuses, disséminées irrégulièrement, parfois confluentes, nettement saillantes, à bords brusques parfois polygonaux, à surface plane brillante, rose pâle, non encore pigmentées et ressemblant au lichen plan. La percussion rythmique de ces lésions donne une urticaire qui persiste 30 minutes environ.

OBSERVATION VIII

(M. CLÉMENT SIMON et J. BRALEZ)

Emile L..., employé de commerce, âgé de 52 ans.

Mère morte à 27 ans de tuberculose pulmonaire.

Père mort à 72 ans, par une broncho-pneumonie.

Trois frères bien portants.

Enfant chétif, sujet aux trachéites et laryngites, il a été particulièrement surveillé du côté pulmonaire, en raison de ses antécédents maternels. Jamais de lésions bacillaires.

Rougeole sans complication à l'âge de 15 ans.

Rhumatisme articulaire aigu en une crise pendant son service militaire.

Quelques troubles dyspeptiques, entre 20 et 50, par des excès de boisson. au dire du malade.

Ictère bénin, à l'âge de 50 ans, guéri en trois semaines, au cours d'une cure à Vichy.

Entérite s'accompagnant d'une éruption cutanée mal définie, à l'âge de 51 ans.

Opéré d'un abcès post-typhique.

Le Wassermann pratiqué en même temps que le séro-diagnostic, avait donné un résultat positif.

L'éruption cutanée, disséminée sur presque tout le corps et sans symétrie, respectant la face, les mains, les pieds, les jambes, les avant-bras et les organes génitaux et qui semble avoir une prédilection particulière pour les épaules, le dos, les fesses et les flancs.

Deux sortes d'éléments, les uns arrondis, maculeux, de la dimension d'une lentille à une pièce de 50 centimes, pigmentés et brunâtres, dont certains avec centre atrophique et dépigmentés ; les autres, véritables papules ortiées plus ou moins saillantes et blanches cernées de rouge.

Les macules pigmentées deviennent rouges et turgescents par le frottement ou la pression avec la pointe d'un crayon.

En dehors même des lésions, la peau présente même la réaction dermographique.

Le prurit, intense, augmente la nuit à la chaleur du lit, ou même à l'air, tandis qu'apparaissent de nouvelles poussées urticariennes, provoquant le grattage.

La matité hépatique est normale.

La rate est percevable, trois travers de doigts.

L'urine normale.

R. W. et Hecht nettement négatif.

OBSERVATION IX

(MM. LORTAT-JACOB et P. LEGRAIN)

Il s'agit d'une femme chez laquelle l'éruption est apparue à l'âge de 27 ans. Elle est caractérisée par une seule sorte d'éléments, des petites macules dont la dimension varie d'un petit pois à celle d'une lentille, de teinte brunâtre, sans aucune espèce d'infiltration perceptible au palper. Il s'agit donc d'une forme maculeuse pure, disséminée sur tout le corps, à l'exception des faces palmaires et plantaires des extrémités, mais surtout abondante au niveau des régions dorsales et lombaires, moins marquée au niveau des membres ; sur la figure on n'observe que quelques rares éléments.

Ces macules pigmentées deviennent turgescents, rouges par le frottement ou la pression avec la pointe d'un crayon, ce qui confirme le diagnostic de façon absolue. Cette turgescence des éléments est d'ailleurs observée spontanément par la malade sous l'influence du froid, après les lavages particulièrement dans la période des règles. Aucun prurit. Evolution torpide. Cette affection inquiète la malade seulement au point de vue esthétique, car depuis 4 ans elle se développe d'une façon progressive.

La malade a toujours présenté une santé parfaite.

Aucun trouble digestif ou hépatique.

Un enfant mort à l'âge de 3 mois, de méningite cérébro-spinale probable. Une fausse couche de 3 mois.

R. W. et Hecht négatives dans le sang.

Rate normale.

Légère éosinophilie sanguine.

OBSERVATION X
(M. L.-M. PAUTRIER)

La malade est âgée de 36 ans ; découvrit, à l'âge de 22 ans et 2 mois, après un accouchement, au niveau de ses avant-bras, de petites taches de couleur bistre. Les lésions ont continué à s'étendre progressivement mais lentement. Elles occupent les deux avant-bras où elles sont fort nombreuses et particulièrement la face interne où elles sont presque confluentes. Elles sont plus discrètes sur les deux bras. Quelques éléments isolés au niveau de l'extrémité inférieure des mollets et sur la face interne et externe des pieds.

Un nœvus vasculaire plan au bras gauche.

Les lésions se présentent sous forme de macules, de la grosseur moyenne d'un pois vert, de couleur bistre, presque planes et ne faisant qu'une saillie imperceptible sur la peau saine. Les lésions deviennent urticariennes par une irritation mécanique, ainsi qu'une émotion ou contrariété.

Dermographisme général et prononcé.

Bonne santé générale.

OBSERVATION XI
(MM. GAY-PRIETO (*de Madrid*) et LANZENBERG)

Typographe, sans antécédents héréditaires ni familiaux.

Angines fréquentes à partir de l'âge de 10 ans.

L'éruption a commencé par les cuisses et s'est étendue ensuite progressivement. Ni syphilis, ni éthylisme.

L'éruption est distribuée sans ordre sur l'ensemble des téguments, sauf la face ; elle occupe, plus ou moins confluyente, suivant les points considérés.

Les lésions, semblables partout, sont de simples macules érythémateuses dont les dimensions vont d'une grosse tête d'épingle à celle d'une lentille, de rose très pâle jusqu'à rouge vif et même purpurique.

Ces éléments sont, pour la plupart, plans, mais il y en a un grand nombre un peu papuleux.

Les éléments deviennent turgescents, par l'irritation, et puis franchement urticariens.

Pas ou peu de prurit.

Les ganglions sont normaux. Les amygdales sont hypertrophiées et œdématiées.

Le foie n'est pas agrandi. La rate est percutable.

A l'examen du sang, rien de particulier.

L'examen histologique montre des lésions classiques de cette dermatose.

OBSERVATION XII

(M^{lle} OLGA ELIASCHEFF, 20 mars 1921)

M^{lle} B..., 34 ans, fille en carte, consulte pour une éruption disséminée sur le corps.

Il y a un semis de macules non saillantes, d'un rose bistré au brun foncé, irrégulièrement distribuées. La figure, le cou, les mains et les pieds sont indemnes. Les taches, de la grandeur d'une tête d'épingle à une lentille, sont rondes ou ovales, nettement limitées, sans trace d'infiltration au toucher. L'irritation des éléments les rend papuleux et urticariens. Il y a un dermographisme léger.

Presque pas de prurit, pas d'adénopathie. W est négatif.

L'examen histologique montre les lésions classiques de l'urticaire pigmentaire.

OBSERVATION XIII

(MM. MILIAN et PÉRIN, 1921)

La malade est âgée de 58 ans, sans profession, consulte pour prurit vulvaire datant de 4 mois et pour une éruption de taches disséminées sur le tronc et les membres, datant de 20 ans. Cette éruption respecte la face et le cou, et se compose de

taches arrondies ou ovalaires, de diamètre d'une lentille. La coloration des éléments varie du rouge violacé au jauné bistre, les uns purpuriques, les autres de teinte café au lait.

Pas de prurit.

Ces taches sont toutes planes, mais se congestionnent et deviennent légèrement papuleuses par une irritation locale. Ce caractère est peu accusé et lent à se produire.

L'examen histologique montre les lésions classiques de l'urticaire pigmentaire.

OBSERVATION XIV

(M. MANDEL, 1921)

Le malade, âgé de 26 ans, électricien. Pneumonie à l'âge de 4 ans ; dysenterie bacillaire pendant la guerre. Un frère a été atteint d'une tuberculose pulmonaire.

Affection gonococcique et herpès génital. R. W. négative.

De petites macules sur tout le corps, sauf les paumes des mains et les plantes des pieds et la tête. Les taches sont d'une teinte allant du rouge bistre au brun café au lait, de la grandeur d'une tête d'épingle et ressemblant à des épheïdes. (

L'irritation de ces macules pigmentées donne des papules ortiées, non prurigineuses. Le malade, en se réveillant le matin, une partie de son corps, qui a été soumise à une pression spéciale est recouverte de taches rouges parsemées de ces cloques si caractéristiques.

Il y a un dermographisme limité.

Conclusions

I. — L'urticaire pigmentaire est une affection autonome, de nature inconnue, qu'il ne faut pas confondre ni avec l'urticaire banale, ni avec l'urticaire pigmentée.

II. — Le signe de Darier est le seul pathognomonique dans la maladie de Nettleship. Le prurit, ni l'infiltration des couches dermiques par des mastocytes, ne sont constants.

III. — La forme tumorale, que l'on retrouve dans l'une de nos observations, s'est montrée caractérisée, par une extraordinaire infiltration de mastocytes et un prurit extrêmement intense.

IV. — Le traitement de l'urticaire pigmentaire est encore inconnu. A l'heure actuelle, on se contente de calmer le prurit, tant par des applications externes, que par un traitement général.

Vu :	LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
Pour le DOYEN,	NICOLAS.
<i>l'Assesseur,</i>	
ETIENNE ROLLET.	

Vu et permis d'imprimer

LYON, le 15 Juin 1931.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
JOSEPH GHEUSI.

Bibliographie

- ANDAMSON. — Adult urticaria pigmentosa (*The British Journal of Dermato*, juin 1930, p. 219).
- BARRIÈRE (L.). — Contribution à l'étude de l'urticaire pigmentaire (*Thèse de Lyon*, 1909-1910, in-8°, n° 101).
- BROERS (T.-H.). — Un cas d'urticaire pigmentaire (*Nederl. Tijdschr. voor Geneesk (Haarlem)*, 1925, LXXIX, p. 2535).
- DECOURT (Jacques). — Urticaire pigmentaire (*Soc. de pédiatrie*, séance du 15 avril 1924).
- FONTAINE (R.). — Essai sur la pathogénie de l'urticaire pigmentaire (*Thèse de Paris*, 1918-1919, in-8°, n° 262).
- FRASER et RICHTER. — Urticaire pigmentaire (*Arch. of Dermatol. and syphilis*., vol. XVII, n° 4, avril 1928, p. 789).
- FREUND (E.). — Di due casi di urticaria pigmentosa (*Primo caso, Giron. ital. di malattie neper.*, Milano, 1924, LXV, p. 731).
- GATÉ (J.), MASSIA, TREPPOZ et CHARPY. — Urticaire pigmentaire généralisée, atypique par l'intensité du prurit et par le caractère pseudo-tumoral de la plupart des éléments (*Bull. Soc. fr. de dermat. et syphil.* n° 1, janvier 1931 (*R. de Lyon*), p. 126).

GAY, PRITO, LAUZENBERG. — Un cas d'urticaire pigmentaire à début tardif (*Strasbourg Méd.*, 1926, t. II, p. 107).

GOUGEROT et LOTTE. — Urticaire pigmentaire bulleuse avec lésions papuleuses lichénoïdes palmo-plantaires (*Arch. dermat. syphil.*, t. I, décembre 1929, p. 833).

HALLE et DECOURT. — Urticaire pigmentaire (*Bull. Soc. de Pédiatrie*, avril-mai 1924).

HANNAY (M. G.). — Urticaria pigmentosa in adulto (*Brit. Journ. of dermat.*, London, 1925, XXXVII).

HELLER. — Urticaria pigmentosa (*Zentralbl. f. Haut- u. Geschlechtskr.*, XXXVI, n° 2, févr. 1931, p. 397).

HOLLANDER (L.). — Urticaria pigmentosa With hyperplasia of the thymus gland (*Arch. of Dermatol.*, Chicago, 1925, X, 611-622).

HUDELO et CAILLIAU. — Le tissu réticulo-endothélial à l'état normal et pathologique, à propos d'un cas d'urticaire pigmentaire (*Annale de dermat. et de syphil.*, 1928).

JEANSELME et TOURAINE. — Urticaire pigmentaire avec hypertrophie du foie et splénomégalie, hématologie, radiothérapie (*Bull. Soc. Derm. et syphil.*, 10 avril 1919).

KISSMEYER (A.). — Ueber eine Kleinpapulae Form der urticaria pigmentosa mit eigentuemlichen Degenerationsformen der Mastzellen (*Dermatol. Zeitschr.*, Berlin, 1925, XLIV, pp. 93-100).

- LEHNER (E.). — Beitræge zur Klinik und Histologie der urticaria pigmentosa (*Dermatol. Zeitschr.* Berlin, 1925-1926, XLVI, 87-93).
- LUNSFORD. — Urticaria pigmentosa (*Arch. Dermat. d. Syph.*, XXIII, n° 1, janv. 1931, p. 203).
- MAC LEOD. — Case of urticaria pigmentosa With bullous lésions (*Proceedings of the Royal Soc. of Medicine*, févr. 1921, p. 17).
- MICHAEL (T. C.). — Urticaria pigmentosa in adults treated by the Roentgen ray (*Arch. of dermat.*, Chicago, 1924, IX, 746-751).
- NICOLAS et ROUSSET. — Urticaria pigmentosa, case With late beginning (*Bull. Soc. fr. de dermat. et syph.*, juillet 1929, p. 681).
- OLESOFF. — Sur l'urticaire pigmentaire (*Rousski Viestnik Derm.*, n° 3, mars 1924).
- RICHTER (W.). — Ueber einen Fall von Urticaria pigmentosa næviformis (*Arch. f. dermat. U. syph.*, CLXII, n° 3, 24 janv. 1931, p. 771).
- ROUX (C.). — De l'urticaire pigmentaire (*Thèse de Bordeaux*, 1896-1897, in-8°, n° 10).
- SAENZ (B.). — Urticaria pigmentosa symptoms and diagnosis (*Vida nueva*, 15 avril 1930, pp. 357-360).
- SAINZ DE AJA. — Urticaire pigmentaire. Œdème aigu de Quincke et névrodermite associés et guéris par l'opothérapie thyro-ovarienne (*Ach. Derm. syph.*, 22° année, n° 6, mars 1930, p. 473).

SCHAFER. — Sur l'urticaire pigmentaire et le problème des mastocytes (*Acta dermat. venereal.*, vol. VIII, fasc. 3, sept. 1927, p. 161).

ZAMAKHOVSKY. — Contribution à la casuistique de l'urticaire pigmentaire (*Roussky Kesnik Derm.*, t. VIII, n° 1, janv. 1930).
